Aus der Städtischen Frauenklinik Charlottenburg.
Direktor: Professor Dr. Schäfer.

Ein Fall von Iniencephalie

Inaugural-Dissertation
zur
Erlangung der
Medizinischen Doktorwürde
an der
Friedrich-Wilhelms-Universität
zu Berlin

vorgelegt von

Martin Hochbaum
aus Dessau

Eingereicht am 1. März 1937.

Dessau 1937
Anhaltische Buchdruckerei Gutenberg Gustav Zichäus G. m. b. H.

906

Gedruckt mit Genehmigung
der
Medizinischen Fakultät der Universität Berlin.

Dekan: Prof. Dr. Siebeck.
Referent: Prof. Dr. Schäfer.
Korreferent: Prof. Dr. Wagner.

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

Geburtsbericht.

Am 16. Februar 1930 kam in der Städtischen Frauenklinik Charlottenburg eine 36jährige Frau, Mathilde E., zur Aufnahme. Sie war im 9. (Lunar-) Monat gravide. Die letzte Regel war Mitte Mai 1929 gewesen. Die äußere Untersuchung ergibt nichts Besonderes. Die Schwangere ist von mittlerer Körpergröße, in gutem Ernährungs- und Kräftezustand. Herz, Lungen und innere Organe, sowie der Urin sind ohne Befund. Der Blutdruck ist nach Riva-Rocci 135/75 ccm Quecksilber. Die Beckenmaße sind:

Distancia spinarum	25 cm
Distancia cristarum	30 cm
Conjugata externa	20 cm.

Der Leibumfang betrug 94 cm und der Stand des Uterus war zwei Querfinger unter dem Rippenbogen. Die Lage des Rückens wurde links, die der kleinen Teile rechts diagnostiziert. Die Herztöne waren links hörbar.

Aus dem Ergebnis der äußeren Untersuchung glaubte man auf eine linke Beckenendlage schließen zu können. Der Kopf war im Fundus zu tasten.

Die rectale Untersuchung ergibt kein klares Bild betreffs der Größe des Muttermundes. Es wurden jedoch beide Füße im Muttermund gefühlt.

Bei der Aufnahme um 11,30 Uhr gibt die Patientin an, daß in der vorhergehenden Nacht um 2,30 Uhr plötzlich Fruchtwasser abgegangen sei und daß gleich darauf Wehen einsetzten, die inzwischen aber wieder aufgehört haben.

Um 12 Uhr wird die Patientin auf einem Kreissaalbett gelagert, zunächst ohne Wehen, mit nur leichtem Ziehen im Kreuz; die Herztöne sind regelmäßig. Die rectale Untersuchung ergibt: Muttermund 3- bis 5-Markstück groß, Blase gesprungen.

Da die Wehen noch immer nicht einsetzen, wird in der nächsten Stunde Chinin ($1 \times 0{,}25$ g und $2 \times 0{,}5$ g) sowie Lichtbügel gegeben, worauf um 13,40 Uhr die Wehen stärker werden. Die Herztöne sind zunächst noch gut.

Nach Verlauf von einer weiteren Stunde wird, da die Wehen immer kräftiger werden, die Herztöne jedoch stark verlangsamt sind (76 bis 80 je Minute), Chloroformatmung gegeben. Der Muttermund ist um diese Zeit etwa Handtellergroß.

Nachdem um 17,30 Uhr die Wehen wieder regelmäßiger und kräftig waren, die Herztöne sich erholt hatten, setzen um 19,30 Uhr mächtige Wehen in kurzen Pausen ein, doch sind die Herztöne regelmäßig. Gegen 22 Uhr hin beruhigen sich die Wehen wieder, die Herztöne sind zeitweise beschleunigt (160 je Minute).

Um 23,25 Uhr beginnt die Patientin mitzupressen. Ein Knie wird in der Vulva sichtbar. Die Herztöne sind hörbar. Da jedoch die Geburt nicht fortschreitet, gibt man nach 15 Minuten Wartens 1 ccm Hypophysin. Nach weiteren 15 Minuten wird die rechte Hand geboren, daneben die nicht pulsierende Nabelschnur. Ein Extraktionsversuch (im Chloräthylrausch) mißlingt. Darauf wird das Kind um 180° gedreht, worauf die Extraktion des Kindes gelingt. Das Kind ist tot. Es zeigt die weiter unten beschriebenen Mißbildungen. Es wurde aus rechter Fußlage heraus entwickelt. Die Diagnose wurde auf eine angeborene Struma oder auf Iniencephalie gestellt.

Der weitere Verlauf der Geburt sowie der Verlauf des Wochenbettes zeigen keine Besonderheiten.

Ein durch die Extraktion entstandener Scheidenriß wird genäht, die nach einer Viertelstunde ausgestoßene Plazenta ist normal und vollständig. Keine Nachblutung.

Im Wochenbett bestand am dritten und vierten Tage nach der Geburt eine durch Lochialstauung hervorgerufene Temperatursteigerung von 38,2° C.

Am 25. Februar 1930 wurde die Patientin als geheilt entlassen.

Beschreibung der Mißgeburt.

A. Aeußere Beschreibung.

Bei der äußeren Betrachtung fällt zunächst eine gewaltige Rückwärtsbeugung des Kopfes auf, die so stark ist, daß das Gesicht in der Längsachse des Körpers zu blicken scheint, oder mit anderen Worten: Der Kopf würde bei aufgerichtetem Körper gen Himmel blicken. Die Nackenhaargrenze nähert sich bis auf ein bis zwei Querfinger dem oberen Rand der

Glutaei; die Haut des Kopfes geht also direkt über in die der unteren Rückenpartie entsprechend etwa den letzten Thorakalwirbeln.

Durch diese ungeheure Rückwärtsbeugung des Kopfes ist die Halsbucht vollständig verstrichen. Von der Spina mentalis abwärts hat die Vorderfläche des Körpers eine einzige, nach vorn konvexe Begrenzung,

Die Mißgeburt ist weiblichen Geschlechtes, wiegt 2600 g und ist 38 cm lang.

Der Körperumfang in Nabelhöhe beträgt 33,5 cm.

Die Entfernung der Nackenhaargrenze vom Anus beträgt 8 cm, vom Kinn bis zum Nabel 20 cm, vom Nabel bis zum Anus über den Damm 9 cm. Die Schulterbreite 11 und die Hüftbreite 9,5 cm.

Behaarung (Lanugo) findet sich an der Brust, den Oberarmen, den Oberschenkeln sowie am Rücken. Die Kopfbehaarung ist reichlich.

Der Kopf zeigt die oben erwähnte Abweichung in seinem Lageverhältnis zum übrigen Körper. Am Kopf lassen sich folgende Maße feststellen:

großer Kopfumfang	34,5 cm
kleiner Kopfumfang	nicht zu messen
bitemporaler Durchmesser	7 cm
biparietaler Durchmesser	9,5 cm
submento-occipitaler Durchmesser .	12,5 cm
fronto-occipitaler Durchmesser . .	9,5 cm.

Der Kopf war also von normaler Größe.

Die Augen waren normal ausgebildet; es fand sich eine bläulichgraue Trübung der Hornhaut auf beiden Seiten. (Wahrscheinlich postmortal bedingt. Von der Geburt bis zur Sektion verging eine Zeit von vier Jahren, während der die Mißgeburt in Formalin-Alkohol aufbewahrt wurde.)

In der Mundhöhle sind die Zahnleisten in Ober- und Unterkiefer gut ausgebildet. Die Zunge ist vorhanden und zeigt keinerlei Mißbildungen. Harter und weicher Gaumen sind geschlossen, auch an den Lippen ist keinerlei Spaltbildung wahrzunehmen.

Die Nase ist ebenfalls gut ausgebildet und zeigt keinen Defekt des Septums.

Die Ohren sind wohlgestaltet, gleich groß. Das rechte Ohr sitzt im ganzen 1 cm tiefer als das linke.

Der starken Rückwärtsbeugung des Kopfes ist der gesamte Stamm gefolgt und ist somit leicht S-förmig gekrümmt.

Die Länge der Medianlinie des Rückens beträgt, wie bereits oben erwähnt, 8 cm. Auf dieser Medianlinie beginnt 4 cm unterhalb der Nackenhaargrenze eine grubenförmige Einziehung der äußeren Haut, die sich bis 2 cm über den Anus erstreckt, also insgesamt 2 cm lang ist, und in eine 2 bis 3 cm tiefe, trichterförmige Eindellung ausläuft. Die Behaarung ist an dieser Stelle reichlicher als in der Umgebung. Es findet sich jedoch keine Pigmentierung und kein Naevus.

Der Nabel zeigt insofern eine Besonderheit, als die äußere Haut in etwa 2 cm Länge auf die Nabelschnur übergreift. Die Nabelschnur ist, von ihrer Insertionsstelle an der Bauchwand gerechnet, für etwa 4 cm Länge im Kaliber stärker als in den anderen Partien. In diesen ersten 4 cm beträgt der Umfang 6,5 cm, während er an der übrigen Nabelschnur nur 3,6 cm beträgt.

Am Genitale zeigen sich äußerlich keine Besonderheiten. Die großen Labien bedecken die kleinen.

Die oberen Extremitäten zeigen keinerlei Veränderungen. Sie sind wohlgestaltet. Es besteht keine Syndaktylie. Die Länge der Arme von der Schulterhöhe bis zur Fingerspitze beträgt 23,2 cm. Die Länge der Oberarme von der Schulterhöhe bis zum Ellenbogen ist 9,5 cm, die der Unterarme vom Ellenbogen bis zum Handgelenk 7,4 cm, die Länge der Hand von der Handwurzel bis zur Spitze des Mittelfingers 6,4 cm. Die Maße sind für beide Seiten gleich.

Die Schulterhöhen bilden mit dem rückwärts gebeugten Kopf auf jeder Seite eine zirka 8 cm lange und 1 bis 2 cm tiefe Mulde, die nach vorn von der Ohrmuschel begrenzt wird und deren Hautauskleidung mit dichtem Kopfhaar bewachsen ist.

Die unteren Extremitäten sind, bis auf einen angedeuteten Pes planus rechts, symmetrisch und wohlgestaltet. Die Länge von der Spina iliaca anterior superior bis zum Malleolus externus beträgt 19 cm, von der Spina bis zum Knie (obere Grenze der Patella) 9,2 cm, vom Knie bis zum Malleolus externus 9,8 cm. Die Länge des Fußes vom hinteren Ende des Fersenbeines bis zur Spitze der großen Zehe beträgt 8,2 cm.

Bei der Palpation des Kopfes ergibt sich, daß die Knochen der Schädelkapsel noch verhältnismäßig klein und die Nähte und Fontanellen entsprechend groß sind.

Es waren, soweit eine Palpation eine exakte Messung überhaupt zuläßt:

die Frontalnaht	11	cm
die Kranznaht	2,1	cm
die Pfeilnaht	1,5	cm breit
die große Fontanelle . .	4,5	cm lang
	3,5	cm breit.

Die kleine Fontanella war nicht mit Sicherheit zu palpieren.

Die Behaarung des Kopfes reicht etwa bis zur hinteren Begrenzung der Parietalia. Hier geht die Kopfhaut in die Rückenhaut über und die starke Rückwärtsbeugung des Kopfes macht ein Palpieren der übrigen Nähte bzw. der Knochen unmöglich.

Am Rücken sucht der palpierende Finger vergebens nach einem festeren Widerstand, der der Reihe der Dornfortsätze entsprechen könnte. Dieselben scheinen nicht nur über der Stelle der narbigen Einziehung, sondern auch über der gesamten Wirbelsäule zu fehlen.

Im Oberbauch spürt man einen Widerstand von derb-fester Konsistenz und glatter Oberfläche, der bis zum Nabel hinabreicht.

Im Nabelbruch befindet sich eine kleine, etwa kirschkerngroße Geschwulst von derber Konsistenz, die sich leicht zurückdrücken läßt.

An den Extremitäten sind keinerlei Sonderheiten zu palpieren.

B. Sektionsbericht.

Der veränderten Körpergestalt sowie den an Hinterhaupt und Wirbelsäule zu erwartenden Mißbildungen entsprechend wird bei der Sektion atypisch vorgegangen. Es werden zunächst auf dem Dorsum zwei Hautschnitte gelegt:

1. Von der Mitte der Stirn über die Mitte des Rückens, links und rechts an der Einnabelung der Haut über der Sakralgegend vorbei, bis zum Anus.
2. Vom hinteren Ende der linken Schulterfalte, die Einbuchtung der Nackenbeuge verfolgend, bis zum hinteren Ende der Schulterfalte auf der rechten Seite.

Es ergeben sich so vier Lappen, die einzeln abpräpariert werden. In der Nackenbeuge wird ein Fettpolster freigelegt, das etwa die Dicke des Fingers eines Erwachsenen hat. Auf

dem übrigen Dorsum ist das Fettpolster mäßig ausgebildet. Nach Entfernung von Fett und oberflächlichen Fascien des Rückens werden die Rückenmuskeln sichtbar. Die Beckenschaufeln sind mit ihrem Kamm nur ca. 2 cm unterhalb des Hinterhauptbeines und dienen der wohlausgebildeten Gesäßmuskulatur zum Ansatz.

Am Grunde der Nische, die von Hinterhaupt und Rücken gebildet wird, liegt ein querverlaufender, dunkelbraunroter, bleistiftdicker Wulst, der sich bei der näheren (histologischen) Untersuchung als ein Haematom herausstellte. Dieses Haematom sitzt dem Hinterhaupt fest an und ist von einer Schicht epicranialen Bindegewebes bedeckt. Es läßt sich auf seiner Unterlage leicht verschieben.

Die Dornfortsätze sowie die ganze knöcherne Begrenzung der Wirbelbögen scheint zu fehlen, soweit es sich in diesem Stadium der Sektion feststellen läßt. An Stelle der fehlenden knöchernen Begrenzung der Wirbelbögen nach hinten findet sich eine straffe, bindegewebige Membran.

Nach Entfernung des Bürzels, der dadurch entstanden war, daß der hintere längstverlaufende Hautschnitt zu beiden Seiten um die Eindellung in der Medianlinie herumgeführt wurde, tritt die nach unten verlängerte Trapeziussehne zu Tage. Dieselbe ist mit der Membran, die den Defekt des Wirbelkanales deckt, fest verwachsen. Die äußere Haut ist an dieser Stelle sehr fest mit der durch Trapeziussehne und Verschlußmembran des Wirbelkanals gebildeten Fascienplatte verwachsen, und bildet an dieser Stelle die weiter oben beschriebene 2 cm lange Eindellung in der Medianlinie.

Die Muskulatur, die Knochen, sowie die Gefäße und Nerven des Gesäßes und der unteren Extremitäten zeigen weder in ihrer Form noch in ihren topographischen Beziehungen irgendwelche Besonderheiten.

Da die Wirbelsäule in ihrer Gesamtheit nicht verletzt werden sollte, am Rücken aber ein Weiterpräparieren ohne Verletzung der Wirbelsäule, insbesondere der hinteren Verschlußmembran, nicht mehr möglich war, wurde auf der Bauchseite weiterpräpariert.

Es wird zunächst ein vom Kinn bis zur Symphyse reichender Längsschnitt und ein querer, von einer Schulterhöhe zur anderen verlaufender Schnitt angelegt. Der Nabelbruch wird, unter Durchtrennung des Ligamentum rotundum hepatis, zirkulär

umschnitten, worauf sich der Bruchsack mit allen Hüllen kappenförmig abheben läßt.

Bei Eröffnung der Bauchhöhle fließen etwa 50 ccm einer milchigtrüben Flüssigkeit ab.

Der Inhalt des Bruchsackes bestand aus einer Dünndarmschlinge, dem Coecum mit Appendix. Außerdem ragte der untere Rand des rechten Leberlappens ganz wenig in den Bruchsack hinein.

Nach der vollständigen Eröffnung der Bauchhöhle ergibt sich folgendes Bild:

Das große Netz ist sehr spärlich ausgebildet. Die Leber reicht mit ihrer unteren Kante bis zur Nabelhöhe hinab, eine Gallenblase ist vorhanden und liegt an der üblichen Stelle an der rechten unteren Fläche der Leber, den unteren vorderen Rand überragend.

Der zwischen unterem Leberrand und Symphyse verbleibende Teil des Bauchraumes wird vom Darm in der Weise ausgefüllt, daß die Dünndarmschlingen dessen rechte, die Dickdarmschlingen dessen linke Hälfte ausfüllen.

Der Magen liegt im linken Epigastrium, hat eine angelhakenförmige Gestalt und verläuft mit seiner Längsachse parallel der Längsachse des Körpers.

Am Pankreas sind keine Besonderheiten zu finden.

Die Blase ist ein nach vorn oben sich verjüngender Muskelschlauch und reicht mit ihrem oberen Ende fast bis zum Nabel.

Die Herausnahme der einzelnen Organe ermöglicht eine nähere Beschreibung derselben.

Die Leber zeigt an ihrer Zwerchfellseite mehrere nach unten verlaufende Einschnürungen. Die Grenze zwischen den einzelnen Leberlappen ist sehr unscharf ausgeprägt.

Das Colon ascendens beginnt im Bruchsack und liegt zusammen mit dem Colon transversum in Form eines Konvolutes im linken Oberbauch unter dem linken Leberlappen.

Colon descendens, Sigmoid und Rectum liegen an den richtigen Stellen.

Die Länge des Darmes von der Cardia bis zum Anus betrug 2,70 m.

Davon entfielen auf:

den Magen . . .	5 cm
den Dünndarm . .	195 cm
den Dickdarm . .	70 cm

Im Magen fanden sich einige Tropfen einer weißlichgrauen schleimigen Masse; das Lumen des Dünndarms sowie des Dickdarmes war leer, nur in der Ampulla recti war die Schleimhaut grünlich verfärbt.

Der Urogenitalapparat war normal ausgebildet. An Vagina, Uterus und den Adnexen zeigen sich keinerlei Besonderheiten.

Die Nieren scheinen etwas vergrößert und haben eine angedeutete Renculifurchung. Die Nebennieren fallen durch ihre Größe auf. Sie haben zirka $^1/_2$ bis $^3/_4$ der Größe der Nieren.

Die Ureteren sind auf beiden Seiten in der Einzahl vorhanden, verlaufen vom Hilus der Nieren zur hinteren unteren Fläche der tropfenförmig sich nach oben verjüngenden Blase. Die Blase ist 3,5 cm lang und zirka bleistiftdick.

Nachdem sämtliche Baucheingeweide entfernt waren, konnte eine Uebersicht über das Zwerchfell gewonnen werden. Das Zwerchfell zeigt kein abnormes Verhalten. Es besteht kein Defekt in der Muskulatur und in den bindegewebigen Teilen, auch keine Zwerchfellhernie.

Der Oesophagus ist nicht atretisch.

Nach der Eventration der Baucheingeweide wurde die Präparation der Hals- und Brustorgane vorgenommen.

Das Fettpolster ist am Halse besonders reichlich ausgebildet. Nach Abtragung des Fettpolsters gewinnt man eine Uebersicht über die Topographie der Halsorgane.

Durch die starke Rückwärtsbeugung des Kopfes ist das Kinn maximal nach oben gedrängt. Dadurch überblickt man die Unterfläche des wohlausgebildeten Diaphragma oris. Die Glandulae submaxillares sind etwa erbsengroß.

Die Schilddrüse befindet sich in der Mitte des Halses, direkt unter dem Schildknorpel. Sie läßt eine Einteilung in zwei Seitenlappen, Isthmus und Lobus pyramidalis vermissen, hat vielmehr Größe und Gestalt einer Kirsche, ist von dunkelblauroter Farbe und ist durch eine schrägverlaufende Furche in zwei sehr eng aneinanderliegende Teile geteilt.

Die Muskulatur des Halses zeigt keinerlei Besonderheiten.

Der Brustkorb ist symmetrisch, doch in seiner oberen Partie stark nach dorsal abgeknickt. Die Zahl der Rippen beträgt auf jeder Seite elf, doch sind die beiden elften Rippen nur rudimentär angelegt. Eine Verwachsung von Rippen besteht nicht.

Nach Eröffnung des Brustkorbes bietet sich folgendes Bild: Die Thymus nimmt den ganzen oberen Mittelfellraum ein und bedeckt das Herz in seinem oberen Drittel. Beide Lungen sind fetal atelektatisch.

Bei Eröffnung der Pleurahöhlen fließt aus jeder Seite etwa 1 bis 2 ccm einer dunkelgrauen, gallertigen Flüssigkeit ab.

Die Herausnahme der einzelnen Organe des Thoraxraumes gestattet eine nähere Beschreibung derselben.

Der Herzbeutel ist an seiner Basis fest mit dem Centrum tendineum des Zwerchfells verwachsen.

Das Herz ist etwas größer als die geballte Faust des Kindes (6·4,5·2,5 cm). Der Sektionsbefund zeigt keine Abweichungen von der Norm. Das Foramen ovale ist geschlossen, das Septum ventriculorum ist intakt. In der rechten Kammer finden sich etwas bröckelige Kruormassen.

An den großen Gefäßen findet sich ebenfalls keine Veränderung. Der Duktus Botalli ist regelmäßig ausgebildet und noch nicht verschlossen.

Die noch nicht entfalteten Lungen sind von schmutzig-blaugrauer Farbe. Die linke Lunge ist in zwei Lappen, die rechte jedoch in vier Lappen geteilt, und zwar sitzt dem eigentlichen Lobus superior dexter noch ein kleiner Lobus supremus auf.

Nachdem nun die gesamten Eingeweide herausgenommen sind, werden mit der Knorpelschere zwei paramediane Schnitte geführt, die auf jeder Seite einen Arm, die seitliche und vordere Brust- und Bauchwand sowie eine Beckenhälfte und ein Bein entfernen. Mit andern Worten: Es werden Kopf und Wirbelsäule, also die Objekte der stärksten Mißbildungen, aus dem Präparat herausgeschnitten.

Das so entstandene Kopf-Wirbelsäulenpräparat unterscheidet sich von einem normalen dieser Art dadurch, daß das Hinterhaupt die stark hyperlordotische Wirbelsäule bis zur Höhe des letzten Thorakalwirbels bedeckt, und mit ihr fest verwachsen ist. Lenden- und Sakralteil der Wirbelsäule sind frei.

Nach Abnahme der Schädelkapsel und Herausnahme des Großhirns, die beide keine pathologischen Veränderungen zeigen, ist an der Schädelbasis Folgendes zu erkennen:

Das Tentorium cerebelli überspannt flach einen Defekt in der unteren Wand der hinteren Schädelgrube.

Nach Entfernung des Tentorium cerebelli erkennt man, daß dieser Defekt das Kleinhirn, die Brücke, das verlängerte Mark sowie das gesamte Rückenmark enthält.

Nach Entfernung von Kleinhirn, Brücke und verlängertem Mark ist deutlich zu erkennen, daß die oben als Defekt bezeichnete Bildung in der hinteren Schädelgruppe das unvollkommen gebildete Foramen occipitale magnum ist. Es ist allseitig von Knochen begrenzt und hat die Größe eines Fünf-Markstückes. Am Boden der Grube liegt jetzt nur noch das Rückenmark. Es hat auf dem Querschnitt die Figur einer liegenden Acht.

Brücke und verlängertes Mark zeigen in ihrem Verlauf nicht die Biegung nach vorn, sondern sind zum Kleinhirn hin konkav gebogen. Das Kleinhirn ist in seiner Form entsprechend gestaltet: An der Basis breit, zu den Scheiteln der Hemisphären hin spitz verlaufend.

Bei der Herausnahme des Kleinhirns fand sich unter dem Tentorium cerebelli sowie an der Hinterfläche des Kleinhirns ein Haematom. (Haematome fanden sich außerdem noch am Hinterhauptsbein unter der äußeren Fascie, unter dem äußeren Periost, unter der Dura sowie am Boden der das Kleinhirn beherbergenden, unten näher beschriebenen Grube.)

Bevor nun eine Beschreibung der Grube, in der sich Kleinhirn usw. befunden hatten, folgen kann, mußte eine Orientierung über die Gestalt der Wirbelsäule erfolgen. Zu diesem Zweck wird das Präparat in der mittleren Längslinie zersägt. (Siehe Abb. 4!)

Es ist nunmehr deutlich zu erkennen, daß der obere Teil der Brustwirbelsäule nach dorsal flektiert ist, während die Halswirbelsäule eine leichte Kyphose zeigt. Der Wirbelkanal ist in seinem ganzen Verlauf nach hinten offen, und zwar ist er in den Abschnitten der Hals- und Brustwirbelsäule an der Bildung der Grube beteiligt, die Kleinhirn usw. beherbergt. Im Abschnitt der Lenden- und Sakralwirbelsäule ist er durch eine derbe bindegewebige Membran verschlossen.

Die Grube, in der Kleinhirn usw. lagen, wird nach vorn (das ist in Blickrichtung der Mißgeburt) und unten von den Körpern der Hals- und Brustwirbelsäule begrenzt. Die seitliche Begrenzung bilden die Anteile des knöchernen Wirbelkanals, die wiederum untereinander zahlreiche knöcherne Verwachsungen zeigen, und deren jeder sich ligamentös mit dem

foraminalen Rande des Os occipitale vereinigt. Dieser Rand ist durch eine besondere Dicke und spangenartige Beschaffenheit ausgezeichnet. Die ganze Grube wird nach hinten zu flacher und spitzer. An der Stelle, wo der Boden der Grube, also die Brustwirbelsäule, das Os occipitale erreicht, befindet sich eine Durchtrittsstelle für das Rückenmark. Dieses liegt jedoch mit seinem Hauptanteil innerhalb der Grube, und nur die Fäden der Cauda equina liegen jenseits des Os occipitale in dem von Wirbelkörpern, unvollständigen Knochenspangen und bindegewebiger Membran gebildeten Wirbelkanal.

Die unteren Hals- und oberen Brustwirbel sind zum Teil miteinander verschmolzen bzw. unvollständig voneinander getrennt. Die ganze Wirbelsäule bestand aus insgesamt zwanzig „Körpern".

Die Anzahl der Rippen betrug auf jeder Seite elf, davon war die elfte auf jeder Seite rudimentär. Die Rippen nehmen ihren Ansatz in dem Winkel zwischen Wirbelkörper und dem jeweiligen Stumpf des knöchernen Wirbelbogens. Sie sind untereinander weder knöchern noch ligamentös verbunden.

An der Schädelbasis sowie am Gesichtsschädel waren keine weiteren Besonderheiten, ebenfalls waren die Abgänge der Hirnnerven normal. Ein Prolaps von Hirnhäuten, Hirn oder Rückenmark war an keiner Stelle wahrzunehmen.

Die Familie E.

Die Mutter der Mißgeburt war bei der Geburt 36 Jahre alt. Es war ihre dritte Geburt.

Von ihrem ersten Kinde, einem Mädchen, wurde sie am 2. Juni 1921 entbunden. Die Geburt war vollkommen normal und soll nur sieben Stunden insgesamt gedauert haben (!).

Das zweite Kind wurde am 15. August 1925 geboren. Die Geburt soll sehr schwer von statten gegangen sein, da es sich um eine Steißlage gehandelt habe. (Angaben der Mutter.) Auf eine Anfrage bei dem betreffenden Arzt, ob etwa eine Mißbildung vorgelegen habe, wird leider mitgeteilt, daß wegen der außerordentlich großen Häufigkeit des Namens E. im Rheinland (die Entbindung fand in Solingen im Rheinland statt) Einzelheiten über die nunmehr neun Jahre zurückliegende Geburt nicht mehr bekannt seien.

Der Ehemann, der das Kind gesehen hat, beschreibt es als wohlgestaltet, nur habe es einen relativ großen Kopf gehabt.

Die Frau gibt an, im sechsten Monat dieser zweiten Gravidität gestürzt zu sein. Sie macht diesen Sturz für die Schwere der Geburt, die ihrerseits den Tod des Kindes zur Folge hatte, verantwortlich.

Die dritte Schwangerschaft endete mit der eingangs näher geschilderten Geburt.

Am 28. April 1931 wurde Frau E. zum vierten Male entbunden, und zwar von einem wohlgebildeten, 52 cm langen und 3350 g schweren Knaben. Die Geburt dauerte sieben Stunden und verlief vollkommen normal. Das Kind wurde aus linker Schädellage geboren.

Frau E. hat heute (August 1934) zwei lebende Kinder, ein 13jähriges Mädchen und einen 3jährigen Jungen. Das Mädchen macht einen geweckten, intelligenten Eindruck und gibt auf Befragen sinngemäße und kluge Antworten. In der Schule soll es nicht zurückbleiben.

Bei dem Jungen finden sich ebenfalls, soweit man dies bei seinem Alter beurteilen kann, keine Anhaltspunke für psychische Abnormitäten.

Alle vier Kinder stammen von dem gleichen Vater.

In der Verwandtschaft sowohl der Frau E. wie der ihres Mannes finden sich keine erblichen Mißbildungen, kein Schwachsinn. Auch über Mißgeburten ist nichts bekannt.

Frau E. gibt ferner an, daß sie nie eine Fehlgeburt gehabt habe, daß keine Curettage bei ihr vorgenommen wurde, daß sie während ihrer Schwangerschaft keine Korsetts getragen habe und daß sie niemals Arzneimittel lange Zeit hindurch gebraucht habe.

Es besteht weder bei ihr noch bei ihrem Manne eine Lues.

Sie selbst war eine normale Geburt, hat fünf Geschwister. Ihre Mutter war bei der Geburt 25 Jahre alt.

Ihr Mann ist gesund, ist mäßig im Gebrauch von Alkohol und Nikotin. Es besteht keine Blutsverwandtschaft zwischen den beiden Ehegatten.

Zur Zeit ihrer dritten Schwangerschaft war Frau E. im Stahlwarengeschäft ihres Mannes tätig. Sie mußte viel stehen und auch sonst starke körperliche Arbeiten verrichten, hat in jener Zeit auch viele geschäftliche Sorgen.

Eingliederung in die Systematik.

Fassen wir noch einmal die wichtigsten Anomalien zusammen, die wir an dem Kinde gefunden haben:

1. Die starke Hyperlordose der Thorakalwirbelsäule und die daraus folgende anormale Haltung des Kopfes, sowie dessen Verwachsung mit dem Rücken.

2. Der mangelhafte Verschluß des Foramen occipitale magnum und der Durchtritt von Teilen des Gehirns durch dasselbe.

3. Der unvollkommene Verschluß des knöchernen Wirbelkanals, den ich gemäß der pathologisch-anatomischen Nomenklatur als Rhachischisis bezeichnen möchte.

(In diesem Punkte war betreffs der Namengebung keine Einheit zu erzielen. Während der eine Teil der Autoren jeden Spalt an der Wirbelsäule als Spina bifida bezeichnet, macht der andere Teil einen Unterschied, indem er nur solche Spaltbildungen als Spina bifida bezeichnet, die mit einem Prolaps von Hirnhäuten, bzw. Hirnhäuten und Gehirn oder Rückenmark einhergehen. Für Spalten ohne einen solchen Prolaps soll der Name Rhachischisis angewandt werden. Ich möchte mich dieser zweiten Auffassung anschließen.)

4. Verschmelzung von Wirbelkörpern der Hals- und Brustwirbelsäule.

5. Knöcherne Verbindung einzelner Wirbelbogenrudimente auf jeder Seite untereinander.

6. Nabelbruch.

7. Angedeuteter Pes planus.

8. Ueberzähliger vierter Lappen der rechten Lunge.

9. Lagerung von Colon ascendens und transversum in der linken Seite der Bauchhöhle.

10. Verwachsung von Herzbeutel mit dem Zwerchfell.

11. Fehlen der zwölften Rippe beiderseits.

12. Abnorme Gestaltung der Schilddrüse.

Als endgültige Todesursache ist jedoch die unter der Geburt entstandene ausgedehnte Blutung unter die Hirnhäute anzusehen, die ihrerseits wieder auf die abnorme Gestalt des Kindes zurückzuführen ist.

Die ersten drei Anomalien sind es, die dazu berechtigen, das Kind als eine Mißgeburt zu bezeichnen. Demgegenüber sind die anderen von weniger großer Wichtigkeit.

Schwalbe sagt in seinem Buche: „Die Morphologie der Mißbildungen der Menschen und der Tiere“ (Jena 1906): Wir definieren die Mißbildung als eine vom Normalen abweichende Bildung, die während des Embryonallebens zustandekommt.“

Saint Hilaire bezeichnet in seinem 1836 erschienenen Werk: „Histoire générale et particulière des anomalies de l'organisation chez l'homme et les animaux“ eine Mißgeburt als eine wirkliche Abweichung vom spezifischen Typus, die, schon von außen sichtbar, mit auf die Welt gebracht wird.

Somit wäre unser Fall zu Recht als Mißgeburt bezeichnet. Wir haben uns nur zu fragen, wie wir ihn näher bezeichnen sollen.

Eine solche Frage wirft zugleich die Frage nach der Einteilung der Mißgeburten überhaupt auf.

Die einfachste Art der Einteilung, die schon Saint Hilaire in seinem oben erwähnten Werke benutzte, ist die in einfache und Doppelmißbildungen.

Die Einzelmißbildungen teilt man, nach Saint Hilaire (soweit Schädel, Hirn und Wirbelsäule an der Verunstaltung beteiligt sind), folgendermaßen ein:

A. Ohne Rhachischisis
   I. Anencephale: Das Großhirn fehlt ganz oder ist nur teilweise ausgebildet. (Keine Beteiligung des Rückenmarks an der Mißbildung.)
   II. Exencephale. Mißgeburten, bei denen das Gehirn durch mangelhafte Entwicklung der Schädelkapsel ganz oder teilweise außerhalb der Schädelkapsel angelegt ist. Hier unterscheidet man verschiedene Formen:
      1. Notencephale: die Encephalocele sitzt im Nacken.
      2. Proencephale: die Encephalocele sitzt vorn.
      3. Podencephale: die Encephalocele sitzt am Schädelgewölbe.
      4. Hyperencephale: den letzteren ganz ähnlich, aber so stark, daß die Schädelknochen nur rudimentär sind.

B. Verbunden mit Rhachischisis sind:
   I. Eigentlicher Exencephalus: Das Gehirn liegt außen hinten unten. Die Kopfknochen sind nur rudimentär.
   II. Iniencephalus: ähnlich dem Notencephalus, aber mit Rhachischisis. Der Kopf ist so nach hinten um-

gekippt, daß das Occiput den Defekt in der Wirbelsäule deckt. Der Teil des Hirns, der sich nach außen drängt, liegt demnach nicht frei, sondern ist von der Hinterhauptschuppe bedeckt. Ferner Kyphose der Halswirbelsäule und Lordose der Dorsalgegend.

Demnach müßten wir also unsere Mißgeburt als Inienencephalus bezeichnen, denn es waren sowohl Rhachischisis, als auch die abnorme Stellung des Kopfes vorhanden. Ebenso fand sich eine Lordose der Dorsalgegend, während jedoch eine Kyphose der Halswirbelsäule nur angedeutet war.

Kehrer teilt in seinem Artikel; „Die Hemi- und Anencephalie in ihrer allgemein-pathologischen und besonders geburtshilflichen Bedeutung“ die Mißbildungen, die Kopf, Hirn und Rückenmark betreffen, nach anderen Prinzipien ein:

I. Hemikranie: Defekt im Bereich des knöchernen Schädeldaches.
   1. Meningocele.
   2. Encephalocele.
      a) Exencephalus: Ektopia cerebri. Platte Schädelknochen fehlen.
      b) Hyperencephalus: Gehirn quillt weit über die Ränder des fehlenden Schädeldaches hinaus.
      c) Podencephalus: Hydrencephalocele sagittalis. Defekt in Gegend der Pfeilnaht. Gehirn zum Teil außerhalb der Schädelhöhle gestellt.
      d) Notencephalus: Encephalocele occipitalis.
   3. Iniencephalus: Spaltbildung am Hinterhauptsbein. Spaltbildung in den Bögen der Hals- und Lendenwirbelsäule (Kranio-Rhachischisis partialis oder totalis). Verschmelzung von Wirbelkörpern. Schädel, bald von normaler Größe, bald Hydrocephalus in hochgradiger Lordose der rudimentär entwickelten Hals- und oberen Brustwirbelsäule, in maximaler Deflektion. Hinterhaupt zuweilen bis zu den Darmbeinkämmen.

II. Akrani: Völliger Defekt des Schädeldaches.

III. Hemicephalie: Großhirn nur in haselnußgroßen Rudimenten. Hirnstamm rudimentär.

IV. Pseudoanencephalie: Rest der Hirnanlage in Form einer Membran.

V. Anencephalie: Vollkommener Defekt des Schädeldaches (Akranie) mit Defekt der ganzen Hirnanlage. Meist außerdem noch Defekt des Rückenmarks.

Auch unter Berücksichtigung dieser zweiten, Kehrerschen Einteilung ist es berechtigt, wenn wir die Mißbildung als Iniencephalus bezeichnen.

Dallantyne zählt in seiner Teratologia (1895) die drei Kardinaleigenschaften der Iniencephalie auf:

Hinterhauptsdefekt, Spina bifida und Retroflexion des Kopfes.

Henry F. Lewis teilte die Iniencephalie in drei Unterabteilungen:

1. Keine Vorwölbung des Gehirns, keine Encephalocele. Kopfknochen und offene Wirbel bilden die Hirnschale. Iniencephalus clausus.
2. Keine Encephalocele, sonst aber alle Merkmale des Iniencephalus.
3. Die Öffnung in Occipitale ist breit und läßt das Gehirn zum Teil austreten, doch sind alle übrigen Merkmale des Iniencephalus ausgeprägt: Iniencephalus apertus.

Folgen wir dieser Lewisschen Einteilung der Iniencephalie, dann müssen wir unseren Fall als Iniencephalus clausus bezeichnen.

Zahlenmaterial.

In der einschlägigen Literatur finden sich nur sehr wenige Fälle von Iniencephalie.

Zu Zeiten Saint Hilaire's (1836) waren überhaupt nur drei Fälle bekannt.

Benno Michel gibt in seinem 1920 in der „Zeitschrift für Geburtshilfe und Gynäkologie" erschienenen Aufsatz: „Zur Lehre des Iniencephalus" eine Uebersicht über die bis dahin bekannten Fälle (25) der Weltliteratur und fügt einen selbst beobachteten 26. Fall hinzu.

Dieser 1920 von Michel veröffentlichte Fall ist der letzte, in deutscher Sprache seither erschienene. In amerikanischen Zeitschriften sind noch einige Fälle seit 1920 erwähnt; wenn jedoch Kehrer in seinem Aufsatz über Hemi- und Anencephalie („Zeitschrift für Geburtshilfe und Gynäkologie", Band 101, 1932) die Zahl der in den letzten hundert Jahren vorgekommenen Fällen von Iniencephalie auf 50 schätzt, dann dürfte er damit die obere Grenze des Wahrscheinlichen bezeichnet haben.

Im Folgenden ist eine Uebersicht über die bei Iniencephalie beobachteten Mißbildung gegeben, an Hand der 25 bei Michel aufgezählten Fälle, und des von Michel selbst beobachteten Falles, denen wir unsern Fall als den 27. anschließen:

Ueber das Alter der Frauen, die einen Iniencephalus zur Welt brachten, finden sich Angaben in elf Fällen:

In vier Fällen waren es junge Frauen (21, 22, 24 und 25 Jahre). In sieben Fällen waren die Frauen in geburtshilflichem Sinne alt (35, 35, 36, 40, 40, 40 und 40 Jahre). Unter diesen sieben waren vier alte Erstgebärende.

Angaben über die Zahl der vorhergehenden Geburten finden sich in dreizehn Fällen. In acht Fällen waren es Erstgebärende (darunter die oben erwähnten vier alten Erstgebärenden). Ferner eine Zweitgebärende, eine Dritt-, eine Viert- und eine Sechsgebärende. In einem Falle findet sich nur die Angabe „Multipara".

In drei Fällen finden wir angegeben, ob die Frucht nach der Geburt gelebt hat, und zwar soll in drei Fällen die Frucht schon bei der Geburt tot gewesen sein, während in fünf Fällen vermerkt ist, die Frucht habe für kurze Zeit gelebt. In 19 Fällen können wir jedoch über diese Frage keine Auskunft bekommen. Die Plazenta wird in vier Fällen erwähnt. In einem Fall wird sie als normal erwähnt, in einem zweiten Fall war es eine Plazenta prävia, im dritten Fall eine Plazenta adhärens. Im vierten Fall finden wir die Angabe, die Plazenta sei zugleich mit dem Kinde ausgestoßen worden.

Hydramnion bestand in fünf Fällen. In einem Falle war aus der Anamnese nicht klar ersichtlich, ob ein solches bestanden hat.

Angaben über die Lage sind in neun Fällen gemacht worden. Es handelte sich um zwei Kopflagen, eine Gesichtslage, vier Steißlagen und zwei vollkommene Fußlagen. In 18 Fällen finden sich leider keine Angaben über diesen Punkt.

Das Alter der Früchte war in 14 Fällen angegeben.

Es betrug in: 1 Fall . . . . . 4 Monate,
2 Fällen . . . . 6 Monate,
1 Fall . . . . . 7 Monate,
1 Fall . . . . . 7 bis 8 Monate,
3 Fällen . . . . 8 Monate,
2 Fällen . . . . 8 bis 9 Monate,
4 Fällen . . . . 9 Monate.

In acht Fällen war die Länge der Mißbildungen angegeben. Sie betrug: 1×22 cm, 2×28 cm, 1×32 cm, 1×25 cm, 1×30 cm, 1×38 cm. 1×27 cm,

Nur in sechs Fällen finden sich Angaben über Alter und Länge. Man kann somit in diesen sechs Fällen beurteilen, ob die Früchte die für das betreffende Embryonalalter übliche Durchschnittslänge haben.

	Differenz in Zentimeter
1. Alter 8 Monate, Länge 30 cm, (sollte sein: 40 cm)	10
2. Alter 6 Monate, Länge 22 cm, (sollte sein: 30 cm)	8
3. Alter 7 Monate, Länge 27 cm, (sollte sein: 35 cm)	7
4. Alter 7 bis 8 Monate, Länge 25 cm, (sollte sein: 35 bis 40 cm)	10 bis 15
5. Alter 8 Monate, Länge 28 cm, (sollte sein: 40 cm)	12
6. Alter 9 Monate, Länge 38 cm, (sollte sein: 45 cm)	7

Die sich hieraus ergebende Differenz von 7 bis 12,5 cm dürfte wohl darauf zurückzuführen sein, daß die Früchte durch die Rückwärtsbeugung des Kopfes an Länge verlieren.

Ueber das Gewicht sind wir in sechs Fällen orientiert. Es betrug: 750 g, 1050 g, 1500 g, 2500 g, 2600 g, 4250 g.

Das Geschlecht der Mißbildungen wird in dreizehn Fällen erwähnt, und zwar ist es in elf Fällen weiblich und nur in zwei Fällen männlich. Es mag in diesem Zusammenhang auch daran erinnert werden, daß auch Mißbildungen anderer Art das weibliche Geschlecht in einem weit höheren Prozentsatz betreffen als das männliche, wie Kehrer betont. Nach Ansicht Schwalbes trifft eine solche Feststellung nur für die Doppelbildungen zu, während bei den Einzelbildungen das männliche Geschlecht vorherrschen soll.

Das zahlenmäßige Verhältnis von weiblichem zu männlichem Geschlecht ist (nach Schwalbe) bei Doppelbildungen 3:1, bei Einzelbildungen jedoch 1:2.

Doch auch Gruber spricht (im Aschoffschen Lehrbuch der Pathologie) von einem Ueberwiegen des weiblichen Geschlechts bei allen Arten von Mißbildungen. Eine Ausnahme macht er

nur bei angeborenen Herzmißbildungen, bei denen das männliche Geschlecht überwiegt.

An den Iniencephali wurden ferner noch folgende Mißbildungen beobachtet:

An sämtlichen fand sich: Hinterhauptsdefekt, Rückwärtsbeugung des Kopfes und der Wirbelsäule.

Ferner fanden sich:

Nabelhernie	in	4	Fällen
Prolaps von Hirn überhaupt	„	13	„
Fungöser Tumor auf dem Rücken	„	7	„
Hydrocephalus	„	4	„
Prolaps von Rückenmark (eigentliche Spina bifida)	„	1	Fall
Einfache Rhachischisis partialis	„	2	Fällen
Einfache Rhachischisis totalis	„	12	Fällen
Fehlen des Großhirns	„	1	Fall
Fehlen des Kleinhirns	„	1	Fall
Fehlen der Halswirbel	„	2	Fällen
Verschmelzung von Wirbeln	„	6	„
Verschmelzung von Kopfknochen	„	2	„
Verschmelzung von Wirbeln mit Kopfknochen	„	3	„
Verschmelzung von Rippen	„	2	„
Seitliche Verdrehung der Wirbelsäule	„	4	„
Fehlen vom Zwerchfell	„	2	„
Fehlen von Perikard	„	1	Fall
Fehlen der zweiten Nabelschnurarterie	„	1	„
Fehlen des Magens	„	1	„
Fehlen der Gallenblase	„	1	„
Durchgängigkeit des Septum ventrikulorum	„	1	„
Verwachsung von Herzbeutel mit Zwerchfell	„	1	„
Blinder Oesophagus	„	1	„
Invagination des Oesophagus	„	1	„
Rudimentäre Lungen	„	1	„
Ueberzählige Lungenlappen	„	1	„
Ursprung des Glutaeus maximus vom Os occipitale	„	1	„
Klumpfüße	„	1	„
Pes varus	„	3	Fällen
Anomalien des Genitales	„	1	Fall
Mediastinalhernien	„	1	„
Zwerchfellhernien	„	3	Fällen
Situs inversus	„	1	Fall
Ektopia vesicae	„	1	„

In zwei Fällen waren es Zwillingskinder und zwar zeigte in beiden Fällen das zweite Kind die Verunstaltungen. In dem einen Fall waren es eineiige Zwillinge männlichen Geschlechtes, im andern Falle zweieiige weiblichen Geschlechtes.

In keinem der Fälle von Iniencephalie wurde jemals beobachtet, daß eine solche Mißgeburt länger als einige Minuten gelebt hat. In den meisten Fällen kamen die Kinder tot zur Welt, was wohl auf eine durch den Geburtsmechanismus verursachte Läsion der Hirnhäute und (wie in unserm Falle) ausgedehnte Blutungen zwischen die Hirnhäute und in den epiduralen Raum zurückzuführen ist.

Zeitpunkt der Entwicklungsstörung.

(Teratogenetischer Determinationspunkt.)

Bevor die Ursachen einer derartigen gewaltigen Entwicklungsstörung geklärt werden können, muß versucht werden, den Zeitpunkt festzustellen, an dem eine solche Störung auftrat.

Die Wirbelsäule entwickelt sich im wesentlichen in drei Stadien:

1. membranöses Stadium,
2. chondrogenes Stadium,
3. osteogenes Stadium.

Im ersten Stadium erfolgt eine Aufteilung des sogenannten „axialen Mesenchyms" in einzelne Segmente, Sklerotome, die den Myotomen und Spinalganglien entsprechen. Die einzelnen Sklerotome werden in diesem Stadium schon durch intersegmentale Arterien kenntlich.

Nachdem in der dritten Embryonalwoche die gesamte Wirbelsäule die mit Scheitelbeuge und Nackenbeuge bezeichnete Formveränderung durchgemacht hat, differenzieren sich die einzelnen Sklerotome in der vierten Embryonalwoche und zwar verdichtet sich die kaudale Hälfte blastomatös, während die kraniale Hälfte locker bleibt. Aus der verdichteten kaudalen Hälfte entsteht ein primitiver Remakscher Wirbel, ein Skleromer, mit Fortsätzen, die dorsal, ventral und medial gerichtet sind. Die Differenzierung beginnt in der Cervikalregion und schreitet zur Sakralregion hin fort.

Die Skleromere sind paarig angelegt und auf dem Querschnitt dreieckig.

Im zweiten Stadium treten auf jeder Seite eines solchen Sklerom erenpaares drei Verknorpelungszentren auf, worauf eine Vereinigung der entsprechenden Sklerom erenpaare um die Chorda herum stattfindet.

Das dritte Stadium bietet das Bild einer üblichen Verknöcherung. Sie erfolgt im Laufe des zweiten Embryonalmonats.

Der Wirbelkanal ist zu Beginn des zweiten Embryonalmonats noch dorsal offen. In der Mitte des zweiten Embryonalmonats beginnen an den verknorpelten Neuralbögen die Processus transversi sowie die Processus articulares superiores und inferiores angelegt zu werden. Gleichzeitig verlängern sich die beiden Neuralbögen gegen den Wirbelkörper hin und verschmelzen bald mit diesem. Von nun ab existiert also ein einheitlicher knorpeliger Wirbel mit dorsal offenem Bogen. Währenddessen hat sich das dorsal vom Medullarrohr gelegene Mesenchym zu einer Bindegewebsmembran verdichtet, die die dorsalen, noch freien Enden der beiderseitigen Neuralbögen miteinander verbindet. Innerhalb dieser Membran, Membrana reuniens posterior, verlängern sich nun die knorpeligen Neuralbögen dorso-medialwärts, bis sie sich zuletzt in der Mittellinie berühren und miteinander verschmelzen. Von der betreffenden Verschmelzungsstelle aus erhebt sich dann ein kurzer Processus spinosus.

In unserem Fall hat eine Schädigung der Entwicklung aber vor Ausbildung dieses Stadiums stattgefunden, wie die mangelnde Vereinigung der Neuralbögen beweist.

Eine solche Begrenzung der Mißbildung zur Geburt hin (nicht einwärts) bezeichnen wir als: Teratogenetischen Determinationspunkt.

Schwalbe äußert sich hierzu: „Die meisten Mißbildungen darf man auf die Zeit der drei ersten Entwicklungsmonate zurückführen.“

Marchand sagt: „Da man im allgemeinen annehmen kann, daß der menschliche Embryo die Ausbildung seiner Körperformen vor dem dritten Monat beendet hat, so müssen die meisten Mißbildungen auf diese erste Zeit der Entwicklung zurückgeführt werden. Je schwerer die Mißbildung, desto frühzeitiger ist sie im allgemeinen entstanden. Bezüglich schwerer Mißbildungen muß daran erinnert werden, daß der Embryo in seinen früheren Stadien dem Begriff eines selbständigen Organismus noch nicht entspricht. Es können wesentliche Teile in

Wegfall kommen, ohne daß die Entwicklung des übrigen Körpers dadurch aufgehoben wird."

Kermauner (im Schwalbeschen Lehrbuch) ist der Ansicht, daß die Bildung einer Rhachischisis, besser das Offenbleiben des Neuralrohres, spätestens zu Beginn des zweiten Embryonalmonats von statten gegangen sein muß, mit Wahrscheinlichkeit jedoch in die Mitte der dritten Embryonalwoche gelegt werden muß.

Wenn man im Falle der Iniencephalie das Vorhandensein einer Rhachischisis als Wegweiser zur Bestimmung des teratogenetischen Determinationspunktes nimmt, dann kann man nach dem Vorhergesagten behaupten, daß die Mißbildung spätestens am Ende der vierten Embryonalwoche aufgetreten sein muß. Wahrscheinlich ist sie aber noch früher aufgetreten, nämlich in der dritten Embryonalwoche, da die Wirbelsäule zu dieser Zeit normalerweise die sogenannte Scheitelbeuge und Nackenbeuge zu machen pflegt, diese aber hier augenscheinlich nicht stattgefunden hat.

Man könnte an dieser Stelle einwerfen, die abnorme Rückwärtsbeugung des Kopfes sei erst sekundär, im Anschluß an die stattgehabte Scheitel- und Nackenbeuge aufgetreten. Darauf ist zu erwidern: Durch die Rückwärtsbeugung des Kopfes sind große Teile der Wirbelsäule mit dem Hinterhauptsbein zum Teil knöchern verwachsen und die Verknöcherung der Wirbelsäule erfolgt bereits im Laufe des zweiten Embryonalmonats und das Foramen occipitale magnum ist im Beginn des dritten Embryonalmonats allseitig von Knorpel begrenzt, so daß nach dieser Zeit eine für Iniencephalie typische Verwachsung von Hinterhaupt und Wirbelsäule nicht mehr auftreten kann.

Ferner scheint die mangelhafte Trennung (bzw. Verschmelzung) einzelner Hals- und Brustwirbel ebenfalls auf das Ende des ersten Embryonalmonats zu deuten (s. o.).

Unter Berücksichtigung dieser Gesichtspunkte geht man nicht fehl, wenn man die Entstehung der Iniencephalis auf die vierte, allerhöchstens auf die fünfte Embryonalwoche festlegt.

Ursachen.

Für die Entwicklung der Mißbildungen sind vor allem krankhafte Entwicklungstendenzen des befruchteten Eies verantwortlich zu machen, wie Ludwig Seitz in seinem Kapitel

über „das pathologische Verhalten der Plazenta, der Eihäute, der Nabelschnur und des Foetus“ erwähnt.

Es trifft dann die Unterteilung, die übrigens schon auf St. Hilaire zurückgeht, in:

1. Monstra per defektum,
2. Monstra per excessum.

Unter den ersteren versteht er Mißbildungen, die durch die fehlende oder mangelhafte Anlage von einem oder mehreren Organen oder ganzer Körperteile ausgezeichnet sind, unter den anderen solche, die durch die abnormale Wachstumstendenz einzelner Zellen oder Zellgruppen Verunstaltungen von Organen oder ganzen Körperteilen zeigen.

Marchand teilt die Mißbildungen ein in:

primär entstandene, das heißt solche, die spontan entstanden oder durch Keimschaden verursacht sind, und in sekundär entstandene, das heißt intra-uterin erworbene.

Aehnlich ist die Einteilung Schwalbes in äußere und innere Ursachen. Er unterscheidet zunächst bei den äußeren Ursachen:

a) mechanische Ursachen, das heißt dauernder Druck, Uterus bicornis, Schwangerschaft in einem Nebenhorn.
b) psychische Ursachen („Versehen“ der Schwangeren).
c) chemische Ursachen (Alkohol und lang gebrauchte Arzneimittel).
d) foetale Krankheiten.
e) amniogene Mißbildungen
   1. amniogene Enge,
   2. Defekt des Amnions,
   3. Hydramnion,
   4. amniotische Abschnürungen und Bänder.

Diesen äußeren Ursachen stellt er gegenüber die inneren Ursachen:

Er versteht darunter eine primäre Schädigung oder Minderwertigkeit der Keimzellen, also eine Vererbung.

Mechanische Momente als Ursachen führt auch Marchand an, wenn er sagt: „Mißbildungen des Kopfes und des Gehirnes, welche erst auf die Zeit nach Ablauf des ersten Monats zurückzuführen sein dürften, lassen sich vielleicht durch eine Druckwirkung von seiten des Uterus oder der Umgebung erklären.“

Richter berichtet 1888 über drei Fälle von experimentell bei Hühnerembryonen durch Temperaturschwankungen erzeugte Spina bifida.

Eine psychogene Mißbildung wird vielfach bestritten. Soemmering (in Marchands Kapitel über Mißbildungen) weist zum Beispiel darauf hin, daß Hasenscharte auch bei Schweinen und Hunden vorkommt. Es müßten also die Mütter der Hunde und Ferkel sich „versehen“ haben, eine Idee, die wohl nur ein berechtigtes Lächeln hervorrufen kann.

Ebenfalls kann von foetalen Erkrankungen, insbesondere Entzündungen kaum die Rede sein, denn, wie Schwalbe auch erwähnt, dieser Vorgang setzte gewisse Eigenschaften und Bestandteile des Gewebes voraus, welche der Embryonalanlage in dieser Zeit noch nicht zukommen.

Ueber die amniogen Mißbildungen schreibt Fritz Lenz: „Im allgemeinen ist die Bedeutung der Amnionsschädigungen sicher nicht entfernt so groß, als man lange Zeit geglaubt hat. Es gibt kaum eine Mißbildung, die nicht schon darauf zurückgeführt worden wäre, darunter auch solche, deren erbliche Natur unzweifelhaft feststeht.“

Alle diese Möglichkeiten der Entstehung von Mißgeburten bieten aber in unserm Fall keine genügende Erklärung. Eine Befragung der Mutter des Iniencephalus hat ergeben, daß Trauma, psychische und chemische Ursachen nicht in Frage kommen.

Lues kommt als Ursache auch nicht in Frage, da Wassermann der Mutter negativ war. Auf dem histologischen Schnitt zeigen Leber keine interstitielle Hepatitis und Lunge keine Anzeichen von weißer Pneumonie.

Es wäre noch an die schwache Möglichkeit einer amniogenen Entstehung zu denken, insbesondere an eine amniogene Enge. Doch läßt sich hierüber leider nichts aussagen, da die Frau mit gesprungener Blase zur Aufnahme kam und über die Beschaffenheit der Eihäute im Geburtsbericht nichts vermerkt ist.

Sonst bliebe, gewissermaßen per exclusionem, die Möglichkeit einer Vererbung.

Vererbung ist nach Baur die Tatsache, daß Nachkommen eines Elters, oder, bei geschlechtlicher Fortpflanzung, eines Elternpaares, dem bzw. den Eltern gleichen.

Das kann in dieser Form natürlich nicht zutreffen. Vielmehr wäre daran zu denken, daß eine Anlage zu Iniencephalie bei beiden Eltern rezessiv vorhanden gewesen wäre. Doch läßt sich eine solche Behauptung in keiner Weise näher stützen, da sich Anhaltspunkte irgendwelcher Art in der Familie des Mannes sowie der Frau nicht finden.

Es ist vielmehr daran zu denken, daß der Keim nicht primär geschädigt, also erbbiologisch minderwertig gewesen ist, sondern daß eine Störung der gebildeten Anlage stattgehabt haben kann.

Michel schreibt hierzu: „Je früher eine solche Störung erfolgt, desto bedeutender wird der sich ausbildende Defekt sein. Eine solche Störung darf aber nicht zu groß sein, da sie sonst den Tod des Embryos, bzw. der Embryonalanlage zur Folge haben müßte."

Für unseren Fall von Iniencephalus würde das aber bedeuten: Eine Schädigung, über die wir nur aussagen können, daß sie nicht zu groß gewesen ist, hat am Ende des ersten bis Anfang des zweiten Embryonalmonats die Frucht dergestalt getroffen, daß daraus eine mangelnde Beugung des Kopfes bzw. der Kopfanlage resultierte. Durch sekundäre Prozesse kam es dann zu weiteren ausgedehnten Hemmungsbildungen der Wirbelsäule sowie zu Verwachsungen von der Wirbelsäule mit dem Hinterhaupt, welche ihrerseits eine mangelnde Ausbildung bzw. Schluß des Foramen occipitale magnum zur Folge hatte.

Es muß mithin die Frage nach der Natur der Schädigung offen gelassen werden.

Daß keine Vererbung im Spiele ist, ließ sich dadurch beweisen, daß in der Literatur (bei Michel) ein Fall von eineiigen Zwillingen angeführt wird, bei dem der erste Zwilling normal gebidet ist, der zweite die Charakteristika des Iniencephalus trug, was eine Vererbung der Iniencephalie mit Sicherheit ausschließen läßt.

Immerhin muß daran erinnert werden, daß für andere Arten von Mißbildungen (Polydaktylie, Syndaktylie, Hasenscharten) eine Vererbung einwandfrei feststeht.

Geschichtlich

dürfte noch interessieren, daß als erster Joh. Friedr. Meckel die Mißbildungen systematisch darstellt.

Eine vollkommene systematische Darstellung finden wir bei Isidor Geoffroy St. Hilaire, 1836: Histoire générale et particulière des anomalies de l'organisation chez l'homme et les animaux. Er beschrieb die Mißbildungen so genau, daß seither wenig Neues hinzugetreten ist. Alle nach ihm erschienenen Einteilungen gehen auf sein System zurück.

Abb. 1.
Dorsalansicht des Iniencephalus.

Abb. 2.
Seitenansicht des Iniencephalus.

Abb. 3.

Schädelbasis mit der gesamten Wirbelsäule.

Blick von oben in die Höhle, die von den Rändern des erweiterten Foramen occipitale magnum begrenzt wird (siehe Text). Am Grund das Rückenmark.

Abb. 4.

Medianssagittalschnitt durch das auf Abb. 3 dargestellte Präparat. Blick auf die seitliche Begrenzung der Höhle, sowie auf die starke Lordose der unteren Hals- und oberen Brustwirbelsäule, deren Körper zum Teil miteinander verwachsen sind.

Abb. 5. Dorso-ventrale Röntgenaufnahme des Iniencephalus.

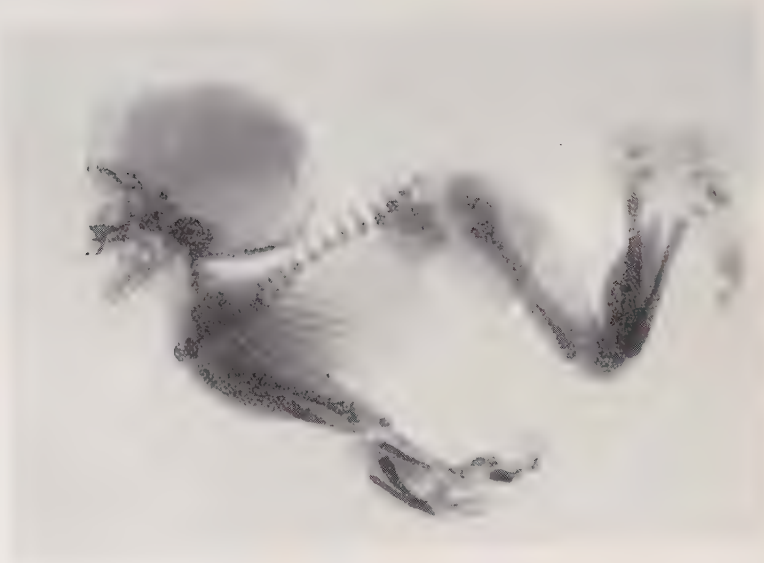

Abb. 6. Seitliche Röntgenaufnahme des Iniencephalus.

Bei Iniencephalie beobachtete Mißbildungen

	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11
Alter der Mutter bei der Geburt						40		25			35
Wievielter Partus der Mutter						I.		I.			Mult para
Hat Frucht gelebt?									+		
Plazenta											
Hydramnion						+					
Lage					Ges						
Alter der Frucht in Monaten	8			8				6			
Länge der Frucht in Zentimetern				30			28	22	32		
Gewicht der Frucht in Gramm											
Geschlecht		♀	♂			♀	♀	♂			♀
Nabelhernien						+			+		
Prolaps von Hirn überhaupt	+			+						+	+
Fungöser Tumor auf dem Dorsum	+									+	
Hydrocephalus			+			+					
Prolaps von Rückenmark (Spina bifida)											
Einfache Rhachischisis		P	P				T	T	T	T	
Fehlen von Großhirn											
Fehlen des Kleinhirns											
Fehlen von Halswirbeln											
Verschmelzung von Wirbeln		+	+	+		+					
Verschmelzung von Kopfknochen	+										
Verschmelzung von Wirbeln mit Kopfknochen								+			
Verschmelzung von Rippen						+					
Ligamentöse Verbindung rudimentärer Wirbelbögen		+		+		+					+
Seitliche Verdrehung der Wirbelsäule											
Fehlen von Zwerchfell											
Fehlen von Perikard											
Fehlen der zweiten Nabelschnurarterie											
Fehlen von Magen											
Fehlen von Gallenblase											
Durchgängigkeit des Septum ventrikulorum											
Verwachsung von Herzbeutel mit Zwerchfell											
Blinder Oesophagus											
Invagination des Oesophagus											+
Rudimentäre Lungen											
Überzählige Lungenlappen											
Ursprung des Glutaeus am Os occipitale											
Klumpfüße											
Pes varus											
Anomalien des Genitales											
Mediastinalhernien											
Zwerchfellhernien							+				
Situs inversus											
Ektopia vesicae											

Keine Sektion

2. eineiiger Zwilling.

(außer den drei klassischen Symptomen). Siehe Text.

12	13	14	15	16	17	18	19	20	21	22	23	24	25	26	27
	40	21				40	24	22					35	40	36
I.	I.	I.				I.	I.	IV.	II.				I.	IV.	III.
+					—			+	+					—	—
	Prae-via												Zu-gleich m.Kind	Adhä-rens	n
		+				+			+				+		?
R.	R.		St.					St.				v. Fuß	St.	St.	r. Fuß
8—9	8—9	6	9	7			9	9		4			7—8	8	9
				27									25	28	38
2500							750	4250					1050	1500	2600
♀	♀		♀	♀									♀	♀	♀
+	+	+	+	+	+	+	+		+				+		+
+		+		+				+							
												+			
							+								
			T	T	T	T	T		T				T		T
	+														
+														+	
	+												+		+
													+		
+		+													
+															
														+	+
	+										+		+	+	
	+												+		
													+		
	+														
														+	
	+														+
	¬														
															+
													+		
														+	+
														+	
												+			

Keine Beschreibung

2. zweieiiger Zwilling.

Literatur.

Ahlfeld. Die Mißbildungen des Menschen. 1880. Textband und Atlas.

Birnbaum. Klinik der Mißbildungen und kongenitalen Erkrankungen des Foetus. 1909

Baur-Fischer-Lenz. Menschliche Erblichkeitslehre und Rassenhygiene. München bei Lehmann. 1923.

Browmann. Grundriß der Entwicklungsgeschichte des Menschen. 1931.

Gruber. „Mißbildungen" in Aschoffs Lehrbuch der Pathologischen Anatomie. Band I.

Hunziker. Ein Fall von Iniencephalus. Frankfurter Zeitschrift für Pathologie. Band 6 1911.

Kehrer. Die Hemi- und Anencephalie in ihrer allgemein-pathologischen und besonders geburtshilflichen Bedeutung. Zeitschrift für Geburtshilfe und Gynäkologie. Band 101. 1932.

Michel. Zur Lehre des Iniencephalus. Zeitschrift für Geburtshilfe und Gynäkologie. Band 82. 1920.

Marchand. Mißbildungen in der Real-Encyclopädie der gesamten Heilkunde. 1897.

Schwalbe. Die Morphologie der Mißbildungen des Menschen und der Tiere. 1906.

Seitz. Pathologisches Verhalten der Eihäute, der Nabelschnur und des Foetus. In Stoeckels Lehrbuch der Geburtshilfe. 1931.

Richter. Ueber experimentelle Darstellung der Spina bifida. Wochenschrift der anatomischen Gesellschaft. 1888.

Lebenslauf.

Ich, Martin Hochbaum, wurde am 23. Oktober 1910 zu Dessau in Anhalt als ältester Sohn des Posamentier-Meisters Willy Hochbaum geboren. Von Ostern 1917 bis Ostern 1920 besuchte ich die Herzogliche Vorschule am Friedrichs-Gymnasium zu Dessau, von Ostern 1920 bis Ostern 1930 das Realgymnasium zu Dessau, woselbst ich am 2. März 1930 das Abiturium unter Befreiung vom mündlichen Teil bestand.

Nach bestandenem Abitur wandte ich mich dem Studium der Medizin zu. Ich studierte zunächst zwei Semester in München, sodann drei Semester in Halle an der Saale, wo ich im Juli 1932 die Ärztliche Vorprüfung ablegte. Während der klinischen Semester studierte ich in Berlin. In den Semesterferien famulierte ich an verschiedenen Krankenhäusern. So arbeitete ich während meines klinischen Studiums insgesamt 8 Wochen Chirurgie, 17 Wochen Innere Medizin, 8 Wochen Geburtshilfe, 12 Wochen Pathologie, 4 Wochen Augenklinik, 4 Wochen Hautklinik, 4 Wochen Klinik für Hals-Nasen-Ohrenkrankheiten. 6 Wochen lang war ich Gehilfe eines Landarztes in der Prignitz.

Am 26. August 1935 habe ich mit dem Medizinischen Staatsexamen begonnen.

Vom November 1933 bis Juli 1934 war ich Mitglied der SA. Im Juli 1934 ließ ich mich zum Deutschen Jungvolk überweisen, dem ich heute als Hilfsarzt angehöre.